LANE MEDICAL LIBRARY
SAN FRANCISCO

Über einen Fall von progressiver neurotischer Muskelatrophie.

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der Doktorwürde in der Anatomie, Chirurgie und Psychiatrie
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Universität Greifswald
vorgelegt
von

Karl Bräuer,
approb. Arzt.

Anklam
Druck von Richard Poettcke Nachf.
1921.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät Greifswald.

Dekan: Professor Dr. Hoehne.
Referent: Professor Dr. Vorkastner.
Korreferent: Professor Dr. Schröder.

Zu den Erkrankungen des menschlichen Körpers, die durch die Vielgestaltigkeit ihrer Formen und die Mannigfaltigkeit ihrer Symptome immer wieder das Interesse des Neurologen erregen, gehören neben anderen die progressiven Muskelatrophien. Diese Mannigfaltigkeit der Formen, in denen sich eine systematische Veränderung des Nerven- und Muskelsystems vorwiegend durch myatrophische Zustände äußern kann, hat jedoch einer scharfen Abgrenzung und Gruppierung mancherlei Schwierigkeiten bereitet, bis man aetiologisch und pathologisch anatomisch drei Gruppen von primären progressiven Muskelatrophien unterschied: die myogene, die spinale und die neurotische.

Die myogene und die spinale Muskelatrophie sind in ihrem Wesen genügend erforscht und bekannt. Jene ist eine Erkrankung der Muskelfasern selbst — Gehirn, Rückenmark und peripheres Nervensystem wurden in reinen Fällen normal befunden — diese ist eine primäre Erkrankung der Vorderhornganglienzellen.

Besonderes Interesse aber hat bereits seit Ende der 80 er Jahre des vorigen Jahrhunderts die progressive neurotische Muskelatrophie erregt, einmal weil sie verhältnismäßig selten und ferner, weil ihr Wesen immer noch nicht vollkommen geklärt ist.

Somit ist es wohl berechtigt, über einen Fall von progressiver neurotischer Muskelatrophie zu berichten, welcher in der hiesigen Psychiatrischen und Nervenklinik (Professor Dr. P. Schröder) beobachtet wurde.

Es handelte sich um einen Soldaten O. N., der vom Versorgungsamte Stettin der hiesigen Nervenstation zur Begutachtung überwiesen wurde. Der Fall ist folgender:

Otto N. aus Wolzow, Kr. Demmin, geb. am 16. III. 1891 zu Woldegk, unverheiratet, von Beruf Tischler, am 30. IV. 1920 hier aufgenommen.

Die Eltern des N. leben und sind gesund, zwei Schwestern leben, eine Schwester ist an Herz- oder Lungenleiden mit 31 Jahren gestorben, drei weitere Geschwister starben kaum ein Jahr alt. In der Familie sind angeblich Nervenleiden und mit Muskelschwund einhergehende Krankheiten nicht vorgekommen. N. selbst war früher stets gesund und kräftig, hat nur Kinderkrankheiten überstanden. Mit fünf Jahren hat er

angeblich das linke Schienbein gebrochen; 6 Wochen trug er Gipsverband; Beschwerden hat er angeblich hiervon nicht. Psychisch besteht nichts Abnormes. Von Beruf ist er Tischler und hat seine Arbeit stets gut verrichten können. Vom 3. X. 1911 ab diente er beim Fuß-Artillerie-Rgt. Nr. 2 in Swinemünde. Hier brach er sich beim Springen im Dezember 1911 den 4. rechten Mittelfußknochen; im Garnisonlazarett wurde er 3 Wochen behandelt, Schienenverband. Da der rechte Fuß beim Laufen anschwoll und außerdem Hohlfuß bestand — ob dieser Hohlfuß bestanden oder sich erst entwickelt hat, vermag N. nicht anzugeben; der behandelnde Militärarzt meinte, er habe bestanden — wurde N. am 21. III. 1912 entlassen. Am 9. III. 1915 wurde N. zum Grenadierregiment II nach Kreckow eingezogen; am 5. IV. 15 rückte er ins Feld nach den Karpathen, am 18. V. 15 wurde er verwundet (Gewehrdurchschuß durch den linken Oberarm), der Knochen wurde nicht verletzt. Gleich nach der Verwundung traten Zittern in beiden Händen und Armen und Brennen in der linken Schulter auf. Die erste Nacht brachte er auf dem Hauptverbandsplatz zu, am 19. zu Fuß rückwärts. Abends wurde er in Debreczyn beim Verbinden bewußtlos und kam erst nach drei Stunden wieder zu sich; damals bestanden noch keine Bewegungsstörungen, kein Schwächegefühl in Armen und Fingern. In Wien wurde er im Lazarett in der Schwarzenbergkaserne mit Elektrizität und Massage 14 Tage behandelt, worauf angeblich Besserung eintrat. Im Reservelazarett Altenburg wurde er weiterbehandelt; hier heilte die Wunde zu, eine Behinderung im Gebrauch des linken Arms bestand nicht. Ohne daß N. eine Ursache angeben konnte, trat im Lazarett eine Schwellung des rechten Knies auf, die auf Behandlung mit Asperin und Bettruhe zurückging. August 1915 wurde er dienstfähig nach Stargard zur Truppe entlassen. September 1915 lag er wegen Diphtherie im Lazarett. Von Januar bis Dezember 1916 war er wieder im Felde mit einer Unterbrechung von 3 Wochen, in denen er wegen Bronchitis im Lazarett behandelt wurde. Er hatte angeblich keinen schweren Dienst; Aufenthalt in kalten oder feuchten Quartieren wird negiert.

Seit Frühjahr 1916 bemerkte N., daß er gleichmäßig mit beiden Daumen nicht gut greifen konnte und daß die Kraft in beiden Händen, besonders in den Daumenballen, nachließ. Einen Grund dafür vermag er nicht anzugeben. Später fiel ihm auf, daß die Daumenballen dünner wurden; Kribbeln oder Schmerzen bestanden nicht. Bis 17. September 1917 hatte er Dienst getan, dann meldete er sich krank, da die Schwäche zunahm, wurde aber für dienstfähig mit Behandlung erklärt

und massiert. Er verrichtete in dieser Zeit gröbere Zimmermannsarbeit. Im Sommer 1918 meldete er sich erneut krank, da die Schwäche immer mehr zunahm. Damals hatte er angeblich keine Schwäche in den Beinen und keine Beschwerden beim Gehen. Nach seiner Entlassung vom Militär (10. XII. 1918) stellte N. Antrag auf Rente und wiederholte dies November 1919. Er hat bis jetzt zu Hause beim Vater in der Tischlerei geholfen, konnte aber nur bestimmte Arbeiten verrichten; feinere Arbeiten, wie Nägel einschlagen, anfassen und aufnehmen, feines Holzsägen usw. konnte er angeblich nicht ausführen, weil er mit den Fingern nicht gut zufassen und halten konnte.

N. klagt jetzt über Kältegefühl und Kraftlosigkeit in beiden Händen, besonders in den Daumen, ferner über geringe Schwäche in den Beinen; namentlich die Unterschenkel seien dünner geworden; beim Gehen könne er die Beine nicht gut durchdrücken. Schmerzen, Kribbeln oder Taubsein werden negiert.

Befund: Mittelgroßer Mann in gutem Ernährungszustand. Allopecia und Seborrhoea sicca capitis. Der Schädel ist auf Druck und Beklopfen nicht empfindlich.

Die Pupillen sind mittelweit, rund, gleichgroß, reagieren auf Lichteinfall und Konvergenz. Die Augenbewegungen sind frei, kein Doppelsehen; die Cornealreflexe sind vorhanden, der Augenhintergrund ist normal.

Die Gesichtshälften sind nicht wesentlich verschieden; Zahnstellung o. B., Gaumen o. B., Zähnefletschen rechts etwas stärker als links. Zunge im hinteren Teile eingedellt, nicht deutlich atrophisch. Seitliche Kieferverschiebung und Verschluß gut. Die Zunge wird gerade herausgestreckt; kein Zittern. Schlucken und Sprache sind in Ordnung. Das Gaumensegel wird gleichmäßig gehoben, die Rachenreflexe sind vorhanden.

Kehlkopfmuskeln o. B., Geschmack o. B.

Gehör: In Entfernung von mehr als 1 m wird Uhrticken gehört.

Geruch: Nelkenöl auf beiden Seiten gleich.

Von seiten der Hirnnerven keine Störungen.

Thorax etwas faßförmig; Lunge und Herz o. B.

Leber und Milz sind nicht palpabel. Der Leib ist weich; Bauchdecken und Cremasterreflexe sind vorhanden.

Der Stand der Schulterblätter zeigt nichts Abnormes. Die linke fossa supra- und infraclavi cularis ist weniger ausgefüllt als rechts; ebenso ist linker cucularis etwas flacher.

Erheben der Arme nach der Seite gelingt vollkommen, ebenso bis zur Vertikalen; bei Wiederstandsbewegungen scheint sich der linke Arm etwas leichter herabdrücken zu lassen als der rechte. Die Unterarme sind besonders in den distalen Abschnitten etwas abgeflacht. An den Fingern fällt leichte Krallenstellung auf, in charakteristischer Weise am stärksten am 4. und 5. Finger, ebenso rechts. Die Daumen sind auffallend stark gebeugt; starke Atrophie der Daumenballenmuskulatur auf beiden Seiten. Die Gegend des Adductor pollicis ist eingesunken, besonders rechts ziemlich tief. Die Spatia interossea treten auf der linken Seite nicht deutlich hervor, rechts deutlicher.

Die Unterarme und die Hände zeigen ein leicht bläuliches Aussehen und fühlen sich kalt an. An den Nägeln sind deutliche Veränderungen nicht vorhanden, einige sind auffallend stark gekrümmt. In der rechten Hand sind Schwielen sichtbar, in der linken weniger; häufig werden die Hände in Radialisstellung gehalten, können aber in Extension gebracht werden. Die Kleinfingerballen erscheinen eingesunken, die Muskulatur fühlt sich schlaff an.

Schulterheben ist beiderseits gut. Auswärts- und Innenrotation der Arme ist gut möglich. Beugung der Unterarme wird beiderseits unter kräftiger Anspannung des Musculus biceps ausgeführt; ebenso geschieht die Streckung der Unterarme rechts und links mit guter Kraft.

Der Tricepsreflex ist beiderseits gut erhalten, der Radiusperiostreflex schwach aber vorhanden.

Bei kraftvoller Beugung der Unterarme in Mittelstellung tritt der Musculus brachioradialis gut hervor. Pronation und Subination werden beiderseits kräftig ausgeführt. Extension der Hände im Handgelenk wird bis zum Maximum der Contraction ausgeführt, doch läßt sich die rechte Hand, die linke weniger leicht aus eingenommener Stellung herausdrücken. Ebenso verhält sich die Flexion im Handgelenk. Abspreizen des Daumens ist mit leidlich guter, grober Kraft möglich. Die Adduction der Daumen ist mühsam und langsam, wobei gleichzeitig eine ziemlich deutliche Contraction des Musculus flexor policis longus eintritt. Die Muskulatur des Adductor policis tritt dabei nicht deutlich hervor, auch links nicht. Die Streckung des Daumenendgliedes gelingt auf beiden Seiten, die grobe Kraft ist schlecht, weit besser ist die Kraft des Musculus flexor pol. longus.

Die Spreizung der Finger ist gut, ebenso die Adduction. Bei der Adduction bleibt der 5. Finger der rechten Hand leicht zurück, kann aber doch angelegt werden. Die grobe

Kraft der Adduction ist schlecht. Bei Lumbricalesstellung sind der 4. und 5. Finger der rechten Hand und der 5. Finger der linken Hand nicht ganz gestreckt. Die Opposition der Daumen erfolgt weder rechts noch links.

Bei Betrachtung der Arme, besonders des rechten Oberarms, sieht man von Zeit zu Zeit blitzartig über die Muskulatur feinere und gröbere Zuckungen hinweghuschen. Die Daumen werden beiderseits häufig von leichten Zitterbewegungen erschüttert.

	r.	l.
Umfang der Oberarme (15 cm oberhalb des olecranon)	30 cm	29 cm
„ „ Unterarme (10 cm unterhalb „ „	26,4 cm	26 cm

Aufrichten mit verschränkten Armen ist etwas mühsam, gelingt aber. Geschlechtsverkehr ist möglich gewesen.

Beim Betrachten der Beine fällt die Magerkeit der Waden auf; auch die Oberschenkel erscheinen nicht besonders entwickelt. Die Magerkeit der Waden ist besonders im Verhältnis zu den großen Füßen deutlich. Beim Stehen erscheint der rechte Musculus glutäus mehr kontrahiert, so daß links die Gesäßfalte etwas tiefer steht.

Hüft-, Knie- und Fußgelenke sind nicht besonders schlaff (hypotonisch). Füße sind stark gewölbt, besonders rechts; auf beiden Seiten besteht Andeutung von Krallenstellung der Zehen, Ueberstreckung im Grundgelenk, sowie starke Beugung der Endglieder, besonders der rechten großen Zehe. Die Zehenstellung hat sich angeblich nicht geändert.

Auch am Ober- und Unterschenkel sind feinere und gröbere blitzartige Zuckungen sichtbar. Es besteht deutliche Atrophie der Haut an beiden Unterschenkeln.

Der Umfang der Oberschenkel, 15 cm oberhalb des Kniescheibenrandes gemessen, beträgt links 47.5 cm, rechts 47.5 cm.

Der Umfang der Unterschenkel, gemessen 10 cm unterhalb der Tuberositas tibiae, beträgt links 30.4 cm, rechts 30.7 cm. Die Beugung der Zehen ist gut. Bei der Streckung bleiben 2. und 3. Zehe zurück. Die Dorsalflexion der Füße gelingt bis zum Maximum der Contraction; beide Füße lassen sich leicht aus dieser Stellung herausdrücken. Die Plantarflexion ist beiderseits gut.

Die Achillessehnenreflexe fehlen. Babinski negativ. Bei leichtem Bestreichen der Fußsohle .... Plantarflexion, bei kräftigem Bestreichen Abwehrbewegungen, leichte Dorsalflexion. Die Streckung der Beine im Kniegelenk ist gut. Der Palellarsehnenreflex ist rechts etwas stärker als links. Die Beugung der Unterschenkel ist gut, ebenso der Widerstand.

Musculi plutaei gut und Widerstand kräftig. Bei Spreizung der Beine ist die Abduction leidlich gut. Steigen auf den Stuhl ist mühsam, besonders rechts. Aufstehen geschieht nicht nach Art des Dystrophikers. Der Gang ist nicht auffällig verändert, es macht sich nur eine geringe Schwäche der Beine bemerkbar.

Temperatur- und Wärmesinn ist nach Anwärmung der Hände normal. An den distalen Enden der Extremitäten und zwar an der linken Hand sowohl an der Dorsal- als auch an der Volarfläche der Endglieder, an der Beugefläche der Mittelglieder bestehen zahlreiche Auslassungen von Berührungen, ebenso an der rechten Hand, hier anscheinend nur die Beugeflächen der Finger betreffend, während sonst alle Berührungen prompt angegeben werden und die Aufmerksamkeit des Patienten eine recht gute ist, was mit absichtlichen Auslassungen einiger Berührungen geprüft wird.

Die Schmerzempfindung ist im allgemeinen nicht sehr stark, an den verschiedenen Körperteilen, z. B. am Rumpf erst bei tiefem Einstechen der Nadel auslösbar; an den oberen Extremitäten ist sie noch geringer, besonders an den Dorsalflächen der Hände und Unterarme.

Das Lagegefühl an den Händen ist normal. Wärmegefühl: an Füßen und Unterschenkeln anfangs einige Verwechslungen, dann richtige Angaben. Patient bemerkt, daß die Wärme erst durchdringen müsse.

Die Angabe von Berührungen an den Beinen ist sehr prompt, nur an Zehen und Fußsohle zahlreiche Auslassungen. Diese Auslassungen kommen in zahlreichen Untersuchungen immer wieder. Auf den Fußrücken ganz prompte Angaben.

Berühren mit der Nadel ist an den unteren Extremitäten äußerst schmerzhaft.

Das Lagegefühl an den Füßen ist normal — keine Ataxie beim Kniehackenversuch.

Die elektrische Untersuchung ergibt: Arm: Nervus ulnaris vom unteren Punkt faradisch: keine deutliche Ulnaris-Wirkung erzielbar.

Direkt faradisch: Adductor + Daumenballen erloschen; Interossei erhältlich, nur nicht der I. Interosseus dorsalis. Kleinfingerballen erhältlich.

Galvanisch: In allen Interossei, im Adductor + Kleinfingerballen träge Zuckungen. Am Daumenballen ist nur eine träge Flexorwirkung erzielbar. Vom Nerven aus Daumenballen nicht erregbar.

M. Flexor digitorum sublimis, Handflexoren, Flexor carpi ulnaris, Extensor carpi + digitorum. Brachioradialis, Adductor + Extensor hallucis, Biceps + Triceps o. B.

Bein: N. Peronaeus faradisch indirect: ganz starke Zukkungen sämtlicher Muskeln bei Maximalstrom.

Faradisch direct: M. Tibialis anticus nicht erhältlich, die andern Muskeln nur ganz schwach bei Maximalstrom. Galvanisch: M. Quadriceps bei starkem Strom im ganzen prompte Zuckung; schwächt man den Strom ab: Minimalzuckung etwas langsam. Ausgesprochene Zuckungsträgheit in sämtlichen Peronealmuskeln. M. Peroneus ist gut erregbar. Im M. Gastrocnemius dieselben Verhältnisse wie im M. Quadriceps. Bei schwachem Strom treten scheinbar langsame Zuckungen hervor. Bei starkem Strom Zuckung prompt.

Es handelt sich also in unserm Falle um eine Muskelatrophie. Diese Atrophie hat ohne nachweisbare Ursache langsam und schleichend an den Daumenballen begonnen und in langsamer Progression die distalen Enden beider oberen Extremitäten ergriffen. Erst später sind die distalen Enden der unteren Extremitäten erkrankt. Die Achillessehnenreflexe fehlen. In einem Teil der grob nicht geschädigten Muskeln der Arme und Beine wurden fibrilläre Zuckungen festgestellt. Es bestehen vasomotorische Störungen, ferner solche der Sensibilität an den distalen Enden der Extremitäten. Die elektrische Erregbarkeit der erkrankten Muskeln ist herabgesetzt oder erloschen; es besteht partielle Entartungsreaktion.

Nach Feststellung dieses Befundes scheidet die Dystrophia musculorum progressiva aus, da bei ihr die Atrophie an den proximalen Enden der Extremitäten beginnt und fibrilläre Zuckungen sowie Veränderungen im Sinne der Entartungsreaktion bei ihr nicht gefunden werden.

Auch die progressive spinale Muskelatrophie kommt hier nicht in Betracht, da in unserm Fall Sensibilitätsstörungen festgestellt wurden.

Es müßte also demnach unser Fall vorbehaltlich weiterer differentialdiagnostischer Erwägungen der progressiven neurotischen Muskelatrophie zuzurechnen sein.

Die progressive neurotische Muskelatrophie ist schon seit längerer Zeit unter den verschiedensten Namen beschrieben worden. Zuerst wurde im Jahre 1856 von Eulenburg auf eine familiäre Form der in Frage stehenden Erkrankung aufmerksam gemacht. Hemptenmacher und Friedrich berichten etwa um 1860 über Fälle, in denen die Krankheit in Familien erblich auftrat. Eichhorst beschreibt 1873 eine Familie, die durch 6 Generationen von derselben Krankheit befallen wurde.

Den Namen progressive neurotische Muskelatrophie prägte Hoffmann, der im Jahre 1889 die bisher bekannten Fälle als selbständige Krankheitsform zusammenfaßte. 1891 ersetzte er

diese Bezeichnung durch progress. neurale Muskelatrophie. Bernhardt schlug 1893 der anatomisch festgestellten Rückenmarksaffection wegen (s. unten) den Namen „spinalneurotisch" vor.

Wisselinck studierte zuerst die anatomischen Verhältnisse dieses Krankheitsbildes, indem er ausgedehnte histologische Untersuchungen an excidierten Muskeln vornahm.

Siemerling veröffentlichte den ersten Sectionsbefund. Die progressive neurotische Muskelatrophie ist vorwiegend eine hereditäre bzw. familiäre Erkrankung. Wie schon oben erwähnt, hat man in einer ganzen Anzahl von Fällen die Krankheit durch mehrere Generationen bei derselben Familie feststellen können. Das männliche Geschlecht wird von ihr häufiger befallen als das weibliche.

Ueber die pathologische Anatomie unserer Erkrankung sei einiges am Schlusse dieser Abhandlung gebracht.

An Formen werden unterschieden der Peroneal-Vorderarmtypus (Charcot-Marie), (Hoffmann). Die Erkrankung beginnt an Beinen oder Armen und befällt später die bis dahin freigebliebenen Extremitäten, je nachdem Arme oder Beine. Weiter der Typus Dégérine-Sottas mit stärkeren Sensibilitätsdefekten, die Peronealvarietät (Saniton), bei der sich die Erkrankung auf das Peronealgebiet, und die Hänelsche Varietät, bei der sich die Erkrankung auf die Arme beschränkt.

Die progressive neurotische Muskelatrophie beginnt vielfach in den Pubertätsjahren, mitunter auch kurz nach der Geburt. Selten befällt sie das volle Mannesalter. Bernhardt stellte die Fälle der p. n. M. 1893 zusammen und fand, daß das Leiden in 23 Fällen vor dem 15. Jahre, durchschnittlich zwischen dem 4. und 5. Lebensjahre, in weiteren 23 Fällen nach dem 15. Lebensjahre, durchschnittlich zwischen dem 21. und 25. Jahre einsetzte. Langsam und schleichend tritt die Atrophie in symmetrischer Weise an den distalen Enden der Extremitäten und zwar meistens zunächst an den Händen oder Füßen allein auf und ist von Parese begleitet. Gewöhnlich sehen wir, daß das Peroneusgebiet, besonders der Musculus tibialis anticus, die Zehenextensoren und die kleinen Fußmuskeln zuerst befallen werden. Die Fußspitze hängt infolgedessen im Sinne einer Peroneuslähmung beim Erheben des Beines zu Boden. Die weitere Folge sind Contracturen der besser erhaltenen Muskeln, es entwickelt sich auf beiden Seiten ein pes equino varus; die Zehen sind gebeugt. Die Muskeln der Oberschenkel und Oberarme werden viel später und in geringerem Umfang ergriffen. Rumpf- und Gesichtsmuskeln bleiben in der Regel verschont.

Von den meisten Autoren werden Muskel-Zuckungen verzeichnet; sie bilden ein weiteres Symptom der p. n. M. und zwar wurde fast immer festgestellt, daß diese Zuckungen nicht die besonders stark atrophischen Muskeln betrafen, sondern ausschließlich diejenigen, die dem äußeren Anschein nach wenig oder gar nicht erkrankt waren. Die Form und Ausbreitung dieser Zuckungen ist sehr verschieden, neben fibrillären sind gröbere, neben mehr beschränkten selbst generalisierte Zuckungen beobachtet worden. Die elektrische Erregbarkeit ist quantitativ dem Grade der Atrophie entsprechend herabgesetzt, mitunter ganz erloschen, qualitativ läßt sich E.A.R. in den am stärksten erkrankten Muskeln nachweisen. Die Sehnen- und Periostreflexe fehlen im Bereich der Atrophie. Die Hautreflexe sind erhalten, soweit sie nicht im Gebiete atrophisch gewordener Muskeln liegen. Die Sensibilität bleibt nicht intakt. Häufig sind Paraethesien und Hypaethesien, seltener völlige Anaethesie beobachtet worden. Auch vasomotorische Störungen werden angeführt, wie cyanotisches Aussehen und Kältegefühl. So fanden Charcot und Marie eine Herabsetzung der Temperatur in den erkrankten Beinen um 6°. Druckempfindlichkeit der Nerven fehlt im allgemeinen.

Der Verlauf der p. neurot. M. ist äußerst chronisch; sehr langsam, aber meist unaufhörlich schreitet sie fort und führt oft erst nach Jahren zur Arbeitsunfähigkeit.

Die Prognose ist quoad vitam nicht ungünstig. Eine Heilung tritt nicht ein.

Die Therapie ist machtlos. Der Muskelschwund läßt sich nicht aufhalten. Frühe Uebungstherapie, Elektrizität und Bäder sollen die Progredienz der Erkrankung günstig beeinflussen.

Vergleichen wir nun dieses Krankheitsbild mit unserm Fall, so fällt zunächst auf, daß wir für die gewöhnliche Aetiologie der Erkrankung in unserm Falle keinen Anhalt haben. Ursächlich werden, wie oben erwähnt, Heredität und familiäres Auftreten hervorgehoben. Bei unserm Patienten konnten wir Heredität nicht feststellen. Die Eltern des N. sind gesund, irgendwelche Muskelatrophien oder Nervenkrankheiten sind in der Familie angeblich nicht vorgekommen. Wir müssen also unsern Fall mit denen in eine Reihe stellen, über die Charcot, Marie, Lähr, Oppenheim, Siemerling und andere berichtet haben, in denen familiäres Auftreten nicht nachweislich war.

Weiter ist der etwas ungewöhnliche und späte Beginn des Leidens zu erwähnen, der hier in die Mitte des dritten Decenniums fällt. In der Mehrzahl der Fälle finden wir den

Beginn der Erkrankung in den Pubertätsjahren (Eichhorst), meist in den ersten zwei Jahrzehnten (Hoffmann), zuweilen schon im zweiten Lebensjahre (Hoffmann, Schulze); sehr selten ist nach von Kügelgen ein Beginn im dritten oder vierten Decennium.

Schließlich gehört auch der Typus, zu dem wir unsern Fall rechnen müssen, zu den verhältnismäßig selteneren. Hier begann die Atrophie an den Daumenballen, also an den Händen, während erst nach fast vier Jahren Schwäche und geringer Muskelschwund in den Beinen beobachtet wurden. Wir haben es also hier nicht mit der Hänelschen Varietät zu tun, aber doch mit der immerhin weniger häufigen Form des Peroneal-Vorderarmtypus, bei welchem die Atrophie an den Händen beginnt und erst später die Füße befällt.

Die übrigen Symptome, wie fibrilläre Zuckungen, Vasomotorische- und Sensibilitätsstörungen an Händen und Füßen, Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit beziehungsweise Unerregbarkeit der erkrankten Muskeln, fügen sich zwanglos in den Rahmen der progressiven neurotischen Muskelatrophie hinein.

Druckempfindlichkeit der Nervenstämme, wie sie nur Sacki in seinen Fällen berichtet, fehlte auch bei uns.

Differential diagnostisch ist zunächst die akute Polyomyelitis zu erwähnen. Sie scheidet jedoch hier aus, da sie akut beginnt und Sensibilitätsstörungen ihr nicht zukommen.

Aus dem letzteren Grunde kommt auch die chronische Polyomyelitis nicht in Betracht.

Bei der Amyotrophischen Lateralselerose sind spastische Erscheinungen vorhanden, die hier fehlen; Sensibilitätsstörungen fehlen (von sehr seltenen Ausnahmen mit Beteiligung der Hinterstränge abgesehen).

Auch die Syringomyelie scheidet aus, denn dissociierte Sensibilitätsstörungen wurden in unserm Falle nicht festgestellt. Fälle von Syringomyelie, bei denen die atrophischen Erscheinungen im Vordergrunde stehen, kommen allerdings auch vor. Dann aber sind dieselben auf die Arme beschränkt, während in den Beinen meistens Spasmen gefunden werden.

Die Dégèrine-Sottasche Polyneuritis hypertrophica — ein sehr seltenes Krankheitsbild — läßt sich von unserm Fall leicht abtrennen durch das Vorhandensein des Rombergschen Zeichens, der Ataxie und der palpablen Nervenhypertrophie bei ihr.

Weit erheblichere Schwierigkeiten jedoch macht in manchen Fällen die Abgrenzung der progressiven neurotischen Muskelatrophie von der einfachen Polyneuritis. Zwar setzt die Polyneuritis meistens akut und unter den Erscheinungen

einer infektiösen Erkrankung ein, während die progressive neurotische Muskelatrophie schleichend und allmählich beginnt. Auch ist bei jener meist eine Noxe nachweisbar. Trotzdem kann im Beginn der Erkrankung eine sichere Diagnose äußerst schwierig sein; denn es gibt auch Fälle von Polyneuritis mit mehr subakutem Beginn und ohne Nachweisbarkeit einer bestimmten Noxe. Zur Unterscheidung zwischen Polyneuritis und progressiver neurotischer Muskelatrophie ist als ganz besonders wichtig hervorzuheben einmal, daß bei der Polyneuritis der Krankheitsprozeß bald zum Stillstand kommt und eventuell Rückgänge erfolgen, die Krankheit sich demgemäß regressiv verhält, während bei der progressiven neurotischen Muskelatrophie der Krankheitsprozeß langsam aber stetig fortschreitet, sie also progressiv ist, und zum andern, daß bei der Polyneuritis fibrilläre Zuckungen in den nicht gelähmten Muskeln fehlen.

Zum Schluß sei noch der pathologisch anatomischen Befunde der progressiven neurotischen Muskelatrophie Erwähnung getan. In den Fällen von Virchow, Friedreich, Marinesco, Sainton, Siemerling, Déjérine-Armand, Delille, Westphal, Gierlich, deren Zugehörigkeit zu dem Krankheitsbild der progressiven neurotischen Muskelatrophie allgemein anerkannt ist, wies das Rückenmark schwere Erkrankung auf. Es wurde stets eine Degeneration der Hinterstränge festgestellt, die in den Gollschen ausgesprochener war als in den Bourdachschen. Die Ausdehnung dieser Veränderungen war in den einzelnen Fällen eine sehr verschiedene. Cassirer und Maas berichten im Band 39 der Zeitschrift für Nervenheilkunde ausführlich darüber.

Auch die Vorderhornganglienzellen wurden fast allgemein als schwer erkrankt und verändert befunden. Einerseits war die Zahl der Vorderhornganglienzellen vermindert, andrerseits zeigten die vorhandenen meist in der ganzen Ausdehnung des Rückenmarks Atrophie und weitgehenden Zerfall. Sie stellten sich als kleine knopfförmige Gebilde ohne Fortsätze dar. Dementsprechend waren das Maschenwerk und die Zellen des Gliagewebes vermehrt. (Siemerling.)

Weiterhin wurden in allen Fällen schwere Veränderungen der peripheren Nerven nachgewiesen, die in einer zentralwärts abnehmenden ausgebreiteten Entartung und Atrophie bestanden. Mehrfach wird jedoch erwähnt, daß diese Veränderungen geringer seien als die spinalen. (Maas, Cassirer.)

Das Verhalten der Spinalganglien wurde bisher sehr wenig beachtet. Degeneration derselben fanden Sainton und Siemerling.

Veränderungen der Muskeln, die in parenchymatöser, fettiger oder wachsartiger Degeneration meistens mit Vermehrung bestanden, wurden in allen Fällen gefunden, in denen die Muskeln untersucht wurden.

Ob die Veränderungen in den Nerven sekundärer oder selbständiger Natur gewesen, hat man auf Grund der anatomischen Befunde nicht zu entscheiden gewagt. Die Annahme einer Neuritis ascendens muß bei der Unbewiesenheit dieses Krankheitsbildes von vornherein auf Widerstand stoßen; eine Kontinuität der Veränderungen von der Peripherie bis zum Zentrum wurde auch hier in keinem Fall gefunden. Um entzündliche Vorgänge handelt es sich gar nicht. Die Mehrzahl der Autoren nimmt heute an, daß zuerst eine functionelle Störung der Vorderhornganglienzellen beziehungsweise der Spinalganglienzellen stattfindet und daß dann die distalen Nervenabschnitte am frühsten erkranken, weil sie dem ernährenden Zentrum am fernsten liegen.

Im Gegensatz zu vorstehenden Betrachtungen berichten Cassirer und Maas über einen klinisch einwandfreien Fall von progressiver neurotischer Muskelatrophie ohne Rückenmarksverletzung. Es handelt sich um einen Mann, der nach etwa sechsjähriger Erkrankung ad exitum kam, und bei dem der Sektionsbefund ergab, daß das Rückenmark bis auf ganz geringe Läsionen frei von Veränderungen war. Die peripheren Nerven zeigten, soweit es sich nicht um sensible Hautäste handelte, überall erhebliche Veränderungen. Diese erstreckten sich von den intramuskulären Verzweigungen durch die feineren und gröberen Zweige hindurch bis in die Stämme hinein und darüber hinaus bis in die cauda equina. Die vorderen und hinteren Wurzeln waren frei von Veränderungen, ebenso die hinteren Wurzeln in den Spinalganglien und in deren Umgebung. Die Spinalganglien selbst waren normal. Auch in den Muskeln fanden sich die schwersten und verschiedensten Grade anatomischer Veränderungen.

Cassirer und Maas kommen dann im weiteren Verlauf ihrer Abhandlung zu dem Ergebnis, daß es keineswegs sicher erscheine, daß die musculären Veränderungen in strikter Abhängigkeit von den nervösen stünden. Sie halten es vielmehr für wahrscheinlich, daß neben chronischen Nerven- auch chronische Muskelveränderungen zum Bilde der Krankheit gehören, ein Gedanke, den auch Déjérine und Sottas geäußert haben.

Aus dieser kurzen Uebersicht über die Sektionsbefunde geht hervor, daß nicht nur der primäre Sitz der Veränderungen der progressiven neurotischen Muskelatrophie strittig

ist, sondern daß auch eine ganz einheitliche anatomische Grundlage nicht besteht. Es gibt Fälle, in denen die peripheren Veränderungen, und wieder andere, in denen die zentralen Veränderungen im Vordergrunde stehen. Es wäre dann auch die Frage berechtigt, ob sich vielleicht schon klinisch feststellen läßt, in welche dieser beiden Kategorien der einzelne Fall gehört. In dieser Hinsicht mag noch darauf hingewiesen sein, daß ausgebreitete fibrilläre Zuckungen, wie auch Moritz annimmt, mehr für eine Erkrankung der Vorderhörner sprechen.

Literaturnachweis.

1. Aoyama: Ein Fall von neurotischer Muskelatrophie mit bulbären Veränderungen. Deutsche Z. für Nervenheilk. Bd. 40 S. 207.
2. Bernhardt: Drei Fälle von spinalneurotischer Muskelatrophie. Archiv für Psychiatrie u. Nervenk. Bd. 39 S. 1330.
3. Brasch: Ueber eine besondere Form der familiären neurotischen Muskelatrophie. Deutsche Zeitschr. f. Nervenk. 26.
4. Brückner: Neurale Form der Muskelatrophie. Deutsche Med. Wochenschrift 1913 S. 1632.
5. Bunde, Gerhard: Ein casuistischer Beitrag zur Lehre der progressiven neuralen Muskelatrophie. I.-Dissertation Kiel 1911.
6. Cassirer: Casuistische Mitteilungen aus dem Gebiete der Muskelpathologie. Monatsschr. für Psy. u. Neur. 1898 S. 499.
7. Cassirer: Ueber progressive neurale Muskelatrophie. 1911 Berl. klin. Wochenschrift S. 1530.
8. Cassirer und Maas, Otto: Beitrag zur pathol. Anatomie der progr. neur. Muskelatrophie. Deutsche Z. für Nervenk. Bd. 39 S. 321.
9. Curschmann: Lehrbuch der Nervenkrankheiten.
10. Egger: Beitrag zur Lehre von der progr. neural. Muskelatrophie. Archiv für Psychiatrie 1897 Bd. 29 S. 400.
11. Förster: Ein Fall von sogenannter Neuromyositis. N. C. S. 736.
12. Gerhardt: 2 Fälle von neuralem Typus der progr. Muskelatrophie. Münchener med. Wochenschr. 1907 S. 910.
13. Gierlich: Ueber einen Fall von neural. progr. M. (mit Befund). N. C. 1907.
14. Gierlich: Beitrag zur Pathologie der n. M. Archiv für Psych. 45.
15. Haenel: Eine Form von hereditärer neurot. Muskelatrophie. Dissertation Jena 1890.
16. Hoffmann: Ueber progr. neurot. Muskelatrophie. A. f. P. 20 S. 646.
17. Hoffmann: Anatomie der neurot. M. A. f. P. 21. S. 646.
18. Hoffmann: Fall von pr. neurot. M. A. f. P. 36. S. 306.
19. Kügelgen: Ein Beitrag zur neural. progr. Muskelatrophie. A. f. P. 45.
20. Lewandowsky: Handbuch der spez. Neurologie. 2. Band.

21. v. Mehring: Lehrbuch der inneren Krankheiten. 2. Band.
22. Oppenheim: Lehrbuch der Nervenkrankheiten.
23. Oppenheim und Cassirer: Die sog. neurot. Form der progr. Muskelatrophie. Berl. klin. Wochenschrift 1896.
24. Sacki: Zur Casuistik der p. neurot. Muskelatrophie. Berl. klin. Wochenschrift 1893.
25. Schultze: Ueber einen Fall von p. neurot. M. Deutsche m. W. 1905.
26. Siemerling: Zur Lehre der spinal. neurot. M. A. f. P. 31.
27. Stiefler: Zur Klinik der neural. Form der p. M. Wien. klin. W. 1905 S. 344.
28. Wagner: Ueber neurot. M. bei Tabes dorsal. Diss. Berl. 1897.
29. Westphal: Ueber einen Fall von p. neurot. M. mit manisch depress. Irresein (mit Befund). N. C. 1908.
30. Westphal A.: Ueber einen Fall von progr. neurot. Muskelatrophie. A. f. P. 1909.

Lebenslauf.

Ich, Karl Traugott Gustav Bräuer, wurde am 3. III. 1890 in Breslau als Sohn des Rendanten Gustav Bräuer und seiner Ehefrau geboren. Vom 6. Lebensjahre an besuchte ich die Rektoratsschule in Neumarkt i. Schles. Ostern 1902 trat ich in die Quinta des Progymnasiums in Goldberg i. Schles. ein und bestand hier Ostern 1907 das Abgangsexamen. Von Ostern 1907 bis Herbst 1911 besuchte ich das Gymnasium in Jauer und bestand hier Michaelis 1911 das Abiturium. Ich studierte Medizin in Berlin, München und Greifswald und bestand hier im Mai 1914 die ärztliche Vorprüfung. Vom 1. 4. 1914 ab diente ich als Einjährig-Freiwilliger beim Inf.-Rgt. Nr. 42 und war während des Krieges vom Januar 1915 an ununterbrochen als Feldunterarzt und Feldhilfsarzt im Felde tätig. Februar 1919 kehrte ich zur Fortsetzung meiner Studien nach Greifswald zurück und wurde im Mai 1920 zum ärztlichen Staatsexamen zugelassen, das ich am 5. Juni beendete. Unter Anrechnung meiner ärztlichen Tätigkeit während des Krieges wurde ich von der Ableistung des praktischen Jahres entbunden und mir die Approbation als Arzt am 5. Juni 1920 erteilt. Seit August 1920 bin ich als Assistent am Hüttenlazarett Piasniki tätig.

Während meines Studiums besuchte ich die Kliniken und Vorlesungen folgender Herren Professoren und Dozenten:

in Berlin: Diels, Rubens, Virchow, Waldeyer, Wölfflin;

in München: Baeyer, Frank, Graetz, Mollier, Neumayer, Notthaft, Rückert, Weinland, v. Weißenstein, Wölfflin;

in Greifswald: Bleibtreu, Brünings, Frank, Friedberger, Ganter, Gravitz, Groß, Höhne, Hoffmann, Kallius, Krisch, Löhlein, Morawitz, Müller, Nippe, Peiper, Pels Leusden, Peter, Römer, Schöne, Schröder, Schütt, Schulz, Starke, Stephan, v. Tappeiner, Vorkastner.

Ihnen allen sage ich meinen herzlichen Dank, ganz besonders Herrn Professor Dr. Vorkastner für die Ueberweisung dieses Themas und für die freundliche Unterstützung bei Bearbeitung desselben.